مشكلات التنفس في مرض بومبي

تظهر لدى العديد من مرضى بومبي من الرضّع والأطفال والكبار علامات أولية على مشكلات في التنفس يزيد خطرها كلما ضعفت عضلات الجسم. وقد تتفاقم هذه المشكلات حسب مرحلة المرض لديك أو خطورته ببطء أو تظهر فجأة. تصف هذه النشرة مشكلات التنفس الأكثر شيوعًا وكيفية التعامل معها. كما تشرح الخطوات التي يجب اتخاذها للحفاظ على وظائف الرئة أو استعادتها في حالات الطوارئ أو إذا كنت بحاجة إلى جراحة.

س: لماذا يتعرض مرضى بومبي لمشكلات في التنفس؟

ج: يُسبب مرض بومبي ضعفًا للحجاب الحاجز. الحجاب الحاجز هو عضلة على شكل قبة تفصل بين الصدر وتجويف البطن. توجد أربع مجموعات من العضلات تتحكم في الجهاز التنفسي. تتمثل المجموعات الأربع من العضلات في الحجاب الحاجز، والعضلات الوربيّة، وعضلات البطن، والعضلات المساعدة. تؤدي هذه المجموعات الأربع من العضلات دورًا رئيسيًا في التنفس. عندما تضعف هذه العضلات؛ تصبح عملية التنفس بعمق صعبة وبالكاد تكفي لملء الرئتين بالهواء وطرد ثاني أكسيد الكربون (CO_2)، مما يؤدي إلى زيادة نسبة ثاني أكسيد الكربون في الدم بطريقة تؤثر على صحة الجسم ككل. المصطلح الطبي لهذه الحالة هو **قصور الجهاز التنفسي.**

كلما تطوّر مرض بومبي ازدادت العضلات ضعفًا وقل حجم الرئتين وحصلت اضطرابات في غازات الدم وخلل في التنفس أثناء النوم وسعال ضعيف. فإذا لم يكن السعال قويًا بما يكفي لتنظيف المجاري الهوائية من المخاط فسيؤدي ذلك إلى التهابات في الرئة وغيرها من المشكلات الصحيّة.

يمكن أن يكون هناك فقدان تدريجي في وظائف الرئة مع مرض بومبي، خاصةً في أولئك الذين لا يتلقون علاجًا. في مراجعة أجريت عام 2006مرجع1، تم اكتشاف أن حوالي 60% من مرضى بومبي متأخر الظهور يعانون من انخفاض بسيط في القدرة على التنفس بعمق مع انخفاض تدفق الهواء داخل الرئتين وخارجهما. على الرغم من تعدد نمط ضعف العضلات، إلا أنه لُوحظ وجود صلة وثيقة بين قياسات الوظيفة الرئوية وضعف العضلات، خاصةً في الأطراف السفلية.

قد يكون ضعف الحجاب الحاجز نتيجة أولية وأساسية لمرض بومبي لدرجة أنه غالبا ما يتطور قصور الجهاز التنفسي عند المرضى وهم لا يزالون قادرين على المشي، وعند بعض المرضى فإن ضعف الحجاب الحاجز لربما يكون المظهر السريري الأول للمرض. ويمكن وصف ضعف الحجاب الحاجز من خلال الانخفاض في القدرة الحيوية (VC) حين يكون المريض في وضعية الاستلقاء (الاستلقاء مع الوجه لأعلى) وليس وضعية الجلوس. التقييم الموضوعي لوظائف الرئة لدى الأطفال الرضع صعب من الناحية الفنية، وبالتالي قد يتطلب التقييم الرئوي الكامل تقييمًا إضافيًا للعوامل السريرية مثل مستوى الطاقة وقت النهار ودرجة قابلية التعب (أي القدرة على التغذية دون زيادة عمل التنفس).

س: ما هو القصور في الجهاز التنفسي (القصور الرئوي)؟

ج: القصور في الجهاز التنفسي هي الحالة التي لا تستطيع فيها الرئتان أخذ ما يكفي من الأكسجين أو طرد ما يكفي من غاز ثاني أكسيد الكربون لتلبية احتياجات خلايا الجسم؛ وتُسمّى هذه الحالة أيضًا بالقصور الرئوي. إذا لم يتم علاجه بشكل صحيح، فقد يؤدي ذلك إلى فشل الجهاز التنفسي. يُوصف الفشل التنفسي بأنه عدم كفاية تبادل الغازات من قبل الجهاز التنفسي والذي ينتج عنه عدم الاحتفاظ بمستويات الأكسجين الشرياني و/أو ثاني أكسيد الكربون ضمن نطاقاتها الطبيعية؛ وإذا لم يتم علاجه في الوقت المناسب فقد يؤدي إلى الوفاة.

س: ما هي علامات وأعراض المشكلات في التنفس لدى المريض الذى تم تشخيصه بمرض بومبي؟

ج: توجد علامات وأعراض كثيرة للقصور في الجهاز التنفسي؛ وهو المشكلة المتعلقة بالتنفس والناتجة عن انخفاض تدفق الهواء إلى الرئتين. ويشمل ذلك:

التأثير على الأنشطة اليومية:

- وجود صعوبة في التركيز أو البقاء يقظًا.
- انخفاض واضح في الأداء (على سبيل المثال ضعف الأداء في النادي الرياضي أو الحاجة لمزيد من الوقت لإنهاء مهام العمل).
- الشعور بضيق التنفس عند أخذ استراحة أو بعد القيام بمجهود بدني.
- فقدان الشهية أو الرغبة في تناول الطعام.

مشكلات في النوم:

- الشعور بالتعب الشديد أو النعاس خلال النهار
- وجود صعوبة في النوم أو الاستغراق فيه
- الكوابيس المتكررة

مشكلات القلب:

- القلق
- الاكتئاب
- الصداع في الصباح
- السعال والعطاس الضعيف
- استخدام عضلات الرقبة والعمود الفقري للمساعدة في التنفس

لا يعني وجود عرض واحد أو أكثر من هذه الأعراض دائمًا أنك تعاني من مشكلة في التنفس. الوعي بالأعراض التي تدل على وجود صعوبة في الأداء خلال النهار أو الاستغراق في النوم ليلا قد يساعدك في اتخاذ خطوات لتتعامل معها.

س: كم مرة ينبغي عليك القيام بفحص وظيفة الجهاز التنفسي؟

ج: إذا كان المريض يعاني من صعوبات في التنفس، فيجب إجراء تقييم لحالة الجهاز التنفسي بشكل منتظم وفقًا لتوصية الاختصاصي. تشمل الأعراض التي تمت مراجعتها السعال، ووجود أزيز أو ضيق في التنفس، وتحمّل التمارين الرياضية، ومستوى الطاقة، ودرجة التعب، وقدرتهم على الرضاعة لدى الرضع. وينبغي أن يركّز الفحص البدني على معدل التنفس ومدى استعمال العضلات المساعدة في التنفس وكفاية تبادل الهواء ونوعية سعال المريض.

قياس التنفس هو أكثر اختبارات وظائف الرئة (PFT) شيوعًا لقياس وظائف الرئة، وتحديدًا قياس كمية (حجم) و/أو سرعة (تدفق) الهواء في عمليتي الشهيق والزفير.

بالنسبة للمرضى الذين تأخر ظهور المرض عندهم، قد تشمل اختبارات وظائف الرئة قياس القدرة الحيوية (VC)، وحجم الزفير القسري في ثانية واحدة (FEV1). قد تساعد قياسات الضغط الشهيقي الأقصى (MIP) والضغط الزفيري الأقصى (MEP) في تقييم ضعف عضلات الجهاز التنفسي. كما يمكن تقييم ضعف الحجاب الحاجز بواسطة قياس القدرة الحيوية في وضعية الاستلقاء (والوجه إلى أعلى).

أما بالنسبة للرضع المصابين بمرض بومبي، فلا ينبغي إجراء اختبار قياس التنفس عليهم؛ وإجراء اختبار وظائف الرئة قد يتطلب التخدير، وهو أمر لا ينصح به. عند توفر إمكانية قياس قدرة البكاء الحيوية (CVC)، فإنه يعطي قياسات متكررة من القدرة الحيوية لدى الرضيع. ويعطي قياس تدفق الشهيق السلبي (NIFM)؛ وهو عامل مشابه لضغط الشهيق الأقصى، قياسًا لقوة عضلات الشهيق.

ويمكن تقييم تبادل الغازات لدى الأفراد الذين تم تشخيصهم بمرض بومبي لمعرفة مدى تطور الفشل التنفسي عندهم. قياس التأكسج النبضي هو طريقة غير جراحية تسمح بمراقبة الأكسجين في الهيموغلوبين عند المريض، ويمكن إجراء تخطيط ثاني أكسيد الكربون بصورة دورية. ويتم ذلك باستخدام مقياس التأكسج النبضي بالإصبع.

الهيموغلوبين في الدم هو المسؤول عن نقل الأكسجين من الرئتين إلى بقية أجزاء الجسم (أي إلى الأنسجة) ثم يُطلق الأكسجين لتستخدمه الخلايا.

تخطيط ثاني أكسيد الكربون عبارة عن أداة رصد للتركيز أو الضغط الجزئي لثاني أكسيد الكربون (CO_2) في غازات الجهاز التنفسي؛ وتم تطويره أساسا كأداة رصد تستخدم أثناء عملية التخدير وفي العناية المركزة.

س: هل يمكن أن يؤدى ضعف عضلات البطن والحجاب الحاجز إلى إضعاف السعال؟

ج: يمكن أن يؤدي ضعف العضلات إلى ضعف السعال الذي قد ينتج عنه إفرازات تظلّ باقية وكذلك عدم قدرة على إزالة الحجم الطبيعي من الإفرازات الرئوية وكذلك الإفرازات المرتبطة بالالتهابات الحادة؛ ويُعرّض هذا الضعف بالتالي مرضى بومبي للإصابة بالانخماص (الانهيار الكامل أو الجزئي للرئة) والالتهاب الرئوي.

س: ما نوع العلاج الذي يساعد على تمديد الرئتين وعضلات الصدر بحيث يجعل السعال أمرًا سهلاً؟

ج: العلاجات التالية تساعد على تمديد الرئتين وعضلات الصدر بحيث تجعل السعال سهلاً:

- **تكديس الهواء:** يحدث عندما يأخذ الشخص نفسًا ويحتفظ به ثم يأخذ نفسًا ثانيًا فوق النفس الأول ويحتفظ به كذلك؛ ويضع أكبر قدر ممكن من الهواء في رئتيه. ويمكن استخدام حقيبة إنعاش لتكديس الهواء في الشخص (والتي تحتوي على قناع يلائم الفم والأنف وحقيبة مرنة تجبر الهواء داخل الرئتين عند الضغط عليها).
- **السعال بمساعدة يدوية**: يتضمن هذا النوع من السعال المساعد نفخ المريض نفس عميق ثم استخدام إما دفع البطن أو الضغط الصدري لزيادة سعال المريض. تسمح النفخات العميقة (نفخ الهواء في الرئتين) بالارتداد المرن للرئتين وجدار الصدر للمساعدة في الزفير، بينما يساعد دفع البطن أو الضغط الصدري في مرحلة طرد الهواء (وبدرجة أقل، مرحلة الانضغاط). يعتمد السعال بمساعدة يدوية على قدرة المريض على إبقاء المزمار مغلقًا.
- **المنفاخ والمفشاش الميكانيكي (مساعد السعال):** المنفاخ والمفشاش الميكانيكي هو علاج غير جراحي يعمل بأمان وباستمرار على إزالة الإفرازات لدى الأشخاص الذين ليست لهم القدرة الفعالة على السعال. يعمل هذا المنفاخ والمفشاش الميكانيكي على التخلص من الإفرازات تدريجيًا عن طريق وضع ضغط إيجابي في مجرى الهواء؛ ومن ثم التحول بسرعة إلى ضغط سلبي؛ فينتج عن هذا التحول السريع في الضغط تدفق زفيري عال؛ وهي محاكاة للسعال الطبيعي.

مخاطر العدوى:
عندما تكون لديك نزلة برد أو التهاب في الشعب الهوائية؛ فإن السعال الضعيف يزيد من خطر إصابتك بالالتهاب الرئوي؛ وهو مرض يُسبب التهابًا للرئتين نتيجة فيروس أو بكتيريا، فتتراكم السوائل الناتجة في الرئتين. تشمل الأعراض الحمى، والقشعريرة، والسعال، وصعوبة التنفس. يجب معالجة الالتهابات الرئوية بقوة لتجنب المضاعفات.

إذا كان الشخص يعاني من فشل حاد في الجهاز التنفسي أو التهاب فيه بحيث يصعب جدًا علاجه؛ فقد يكون من الضروري عمل شق في الجلد وإدخال أنبوب تنفس في القصبة الهوائية للحفاظ على التهوية؛ ويُسمّى هذا الإجراء الجراحي **فتح القصبة الهوائية.** وينبغي لمعظم مرضى بومبي أن يتاح لهم الحصول على دعم الجهاز التنفسي الذي يحتاجونه باستخدام مزيج من العلاجات غير الجراحية (العلاجات التي تستخدم قناعًا أو قطعة تنفس ولا تتطلب جراحة). في بعض الأحيان، يمكن إزالة أنبوب التنفس الذي يتم إدخاله أثناء المرض لاحقًا. من الضروري أن يكون الأشخاص الذين يعانون من مشكلات في التنفس تحت رعاية طبيب مختص بأمراض الرئة وخبير في المعالجة التنفسية حتى يمكن البدء بدعم الجهاز التنفسي في الوقت المناسب لتجنب حالات الطوارئ.

س: كم مرة ينبغي عل إجراء فحص روتيني لوظيفة الجهاز التنفسي في أثناء النوم؟

ج: يجب على جميع مرضى بومبي التحدث مع الاختصاصي المعالج لهم حول الحاجة إلى إجراء مراجعة لنومهم في حالة ظهور الأعراض. وقد يشمل ذلك في بعض الحالات دراسة النوم (تخطيط النوم). أما الدراسات البديلة مثل قياس التأكسج النبضي و/أو تخطيط ثاني أكسيد الكربون غير كافية لتقييم اضطراب التنفس أثناء النوم، على الرغم من أنه قد يتم استخدامها لتقييم نقص التأكسج الليلي أو نقص التهوية، على التوالي. قياس التأكسج وحده لا يعد طريقة فحص كافية لتقييم التنفس المضطرب في أثناء النوم.

نقص التأكسج هو حالة مرضية يُحرم فيها الجسم ككل (نقص الأكسجة العام) أو منطقة من الجسم (نقص الأكسجة في الأنسجة) من إمدادات الأكسجين الكافية.

أما نقص التهوية فهو تنفس سطحي جدًا أو بطيء جدًا، ولا يلبي احتياجات الجسم. إذا كان الشخص يعاني من نقص التهوية، فيرتفع مستوى ثاني أكسيد الكربون في الجسم، مما يؤدي إلى انخفاض الأكسجين في الدم. فرط التهوية (أو الإفراط في التنفس) هي الحالة التي يكون فيها التنفس أسرع و/أو أعمق من الطبيعي.

س: ما المقصود بمشكلات التنفس في أثناء النوم؟

ج: غالبا ما تظهر مشكلات التنفس في أثناء النوم لدى الأفراد المصابين بمرض بومبي والذين لديهم ضعف في عضلات الجهاز التنفسي. وقد يزيد الانخفاض في طبقة المجرى الهوائي العلوي؛ وخصوصًا في أثناء نوم الريم (نوم حركة العين السريعة)؛ من تراجع التهوية. ونقص التهوية الليلي يسبق عادةً فشل الجهاز التنفسي في أثناء النهار.

لدى الأشخاص الذين تم تشخيص إصابتهم بمرض بومبي متأخر الظهور، قد تحدث مشكلات في التنفس أثناء النوم حيث تكون القدرة الحيوية غير طبيعية إلى حد ما فقط بسبب وجود مشكلة في الحجاب الحاجز. وقد يكون لدى مرضى بومبي أيضًا قدرة ضعيفة على التعويض عن انقطاع النفس الانسدادي أثناء النوم الذي قد يكون موجودًا مما يؤدي إلى زيادة وجود ثاني أكسيد الكربون في الدم وإلى نقص تأكسج الدم (انخفاض الضغط الجزئي للأكسجين في الدم). في حالة مرض بومبي الطفلي، قد تحدث مشكلات في التنفس خلال النوم قبل أن يُبلغ المرضى عن الأعراض.

س: كيف يمكنك معرفة ما إذا كانت لديك مشكلة انقطاع النفس في أثناء النوم؟

ج: انقطاع النفس في أثناء النوم هو من أنواع اضطرابات النوم يتسم بتوقف التنفس في أثناء النوم. تستمر كل نوبة لفترة كافية بحيث يفوت نفس واحد أو أكثر، وتحدث هذه النوبات مرارًا وتكرارًا طوال النوم. والتعريف الموحد لنوبة انقطاع النفس يتضمن حدًا أدنى هو 10 ثوانٍ فاصلة بين الأنفاس، ويصاحبها إما استثارة عصبية (تحول مقداره 3 ثوانٍ أو أكثر في وتيرة تخطيط كهربية الدماغ)، أو انخفاض في مستوى الأكسجين في الدم (عدم التشبع) ونسبته من 3 إلى 4% أو أكثر، أو كلاهما، أي الاستثارة العصبية وعدم التشبع. ويتم تشخيص انقطاع النفس في أثناء النوم عبر اختبار ليلي للنوم يسمى تخطيط النوم المتعدد، أو "دراسة النوم".

س: هل هناك قائمة بالتوصيات المتعلقة بالرئة التي قد يتبعها شخص تم تشخيصه بمرض بومبي ويعاني من صعوبات في التنفس؟

ج: في ما يلي قائمة بالتوصيات المتعلقة بالرئة:

- ينبغي القيام بفحص سريري لحالة الجهاز التنفسي على أساس منتظم.
- عندما يكون ذلك ممكنًا، ينبغي القيام بتقييم سنوي لوظائف الرئة وتبادل الغازات عند التشخيص، وفي الزيارات المنتظمة، مع تدوين التغييرات في حالة المريض السريرية.
- ينبغي الحصول على صورة شعاعية للصدر عند التشخيص وحين تستدعيه الضرورة سريريًا.
- ينبغي القيام بإزالة تامة للإفرازات في المجرى الهوائي بشكل دوري.
- يجب على المرضى مناقشة التغيرات في وظائف الجهاز التنفسي في أثناء النوم مع الاختصاصي إذا عانى المريض من تغيرات في النعاس أثناء النهار أو تعب لا يمكن تفسيره أو لاحظ وجود لانقطاع نفسه أثناء النوم.
- ينبغي أن تُعالج الالتهابات الرئوية معالجة قوية.

س: ما أنواع العلاجات التي قد تساعد الأشخاص الذين يعانون من مشكلات في التنفس؟

ج: يساعد التنفس الصناعي مرضى بومبي على التغلب على مشاكل التنفس عبر إرسال الهواء إلى الرئتين. إن استخدام أجهزة التنفس يمكن أن يحسّن بشكل كبير نوعية الحياة لدى الأطفال والكبار الذين يعانون من قصور الجهاز التنفسي.

في البداية؛ قد لا تكون هناك حاجة للعلاج إلا ليلاً للمساعدة في الحفاظ على تدفق الهواء في أثناء النوم. يُستخدم جهاز محمول للتزويد بتيار مستمر من الهواء من خلال قناع ملائم يوضع على الأنف أو على الأنف والفم معًا. يمكن استخدام قطع الفم لتوفير دعم التنفس خلال اليوم أيضًا إذا لزم الأمر.

أنواع أجهزة التنفس الاصطناعي المستخدمة غالبًا من قِبل مرضى بومبي:

- **أجهزة BiPAP/VPAP:** BiPAP (ضغط مجرى الهوائي الإيجابي ثنائي المستوى). يساعد BiPAP على الأكسجة والتهوية في حالات انقطاع النفس في أثناء النوم أو تعب عضلات التنفس، وتم تخصيصه ليمنع المزيد من الإجراءات الجراحية كالتنبيب أو فتح القصبة الهوائية. باستخدام التهوية بالضغط ثنائي الاتجاه، يعمل هذا الجهاز على دفع الهواء داخل الرئتين بضغط ثابت. ومن ثم ينخفض إلى مستوى ضغط أقل للسماح بالتنفس.
- **أجهزة التنفس الكمية:** تعمل على نقل كمية من الهواء وليس الضغط إلى الرئتين مع كل نفس. ويمكن لأجهزة التنفس الكميّة أن تحقق كميات أكبر ومستويات ضغط أعلى من الهواء مقارنة بأقصى حد يمكن لأجهزة الضغط الهوائي الإيجابي ثنائية المستوى تقديمه.

- **جهاز CPAP:** جهاز الضغط الهوائي الإيجابي المستمر (CPAP) هي طريقة تعمل على أخذ الضغط الإيجابي وتطبيقه داخل الحلق للحيلولة دون فقدانه أثناء النوم. وهو غالبا لا يعطي الأشخاص الذين يعانون من ضعف عضلات التنفس الدعم التنفسي الذي يحتاجونه حقًا، فينبغي أن يُستخدم فقط مع الأشخاص المصابين بمرض بومبي في حالات نادرة لعلاج انقطاع النفس في أثناء النوم. وبشكل عام يمكن القول إنه لا ينبغي أن يستخدم هذا الجهاز من قبل مرضى بومبي.

س: كيفية تحسين راحة جهاز BiPapp/VPAP

ج: قد يوصى باستخدام خيار الترطيب الساخن الذي يدفئ الهواء في جهاز التنفس الاصطناعي ويوفر رطوبة كافية لمنع جفاف المخاط.

س: قد يواجه بعض الأشخاص صعوبات في استخدام أجهزة الترطيب كجهاز تنفسي ليلاً لأن خرطوم جهاز التنفس الاصطناعي يمتلئ بتكثيف المياه. لماذا يحدث ذلك؟

ج: ويُسمى هذا التكثيف "التصريف". إذا كانت غرفتك باردة، فإن الهواء الدافئ الذي تم ترطيبه يلتقي مع درجة الحرارة الأبرد للغرفة وبالتالي يبرد. عندما يبرد الهواء، تقل كمية الرطوبة (بخار الماء) التي يمكن أن يحملها، مما يتسبب في "خروج" الرطوبة. تختلف كمية الماء التي يمكن أن يحملها الهواء حسب درجة الحرارة: يمكن للهواء الأكثر دفئًا أن يحمل المزيد من الماء بينما يمكن للهواء البارد أن يحمل كمية أقل. وحين يبرد الهواء الدافئ (أثناء الليل)، تقل قدرته على حمل الماء فيتكثف الماء ويتجمع على شكل قطرات صغيرة جدًا.

طرق عديدة للتغلب على تكثف الماء:

- جرب تخفيض مستوى الرطوبة
- ارفع درجة حرارة غرفة النوم ليلاً لتقليل الفارق بين درجة حرارة الغرفة وجهاز الترطيب؛ وتأكد من إغلاق نافذة غرفة النوم.
- شغّل أنبوب الهواء أسفل البطانيات لإبقائها دافئة.
- غطي الأنبوب برقائق الألومنيوم أو أي نوع من العزل كغطاء أنبوب. والهدف هو الحفاظ على الأنبوب والهواء الذي في داخله دافئًا.
- اختر طرازًا مختلفًا من جهاز التنفس بخرطوم ساخن.

س: ما هو الترطيب الساخن؟

ج: يعمل الترطيب الساخن في دائرة جهاز التنفس على تدفئة الهواء وتوفير ما يكفي من الرطوبة لمنع جفاف المخاط.

س: لدى موعد عملية جراحية وهنالك احتمال أن أحتاج إلى تخدير عام؛ فما الخطوات التي ينبغي على اتخاذها لمنع حدوث مشكلات في التنفس أو التهابات في الرئة؟

ج: إذا تطلبت العملية الجراحية التخدير العام، فعليك تنبيه الفريق الطبي *قبل وقت كاف* بأنك ستحتاج إلى دعم إضافي لمساعدتك على التنفس والسعال عند خروجك من العملية. وضّح الخيار الذي تريده. بعض مرضى بومبي يفضّلون الحصول على وسيلة تهوية غير جراحية (مثل جهاز الضغط الهوائي الإيجابي ثنائي المستوى وجهاز مساعد على السعال). بينما يرى آخرون أن التهوية الجراحية (كوضع أنبوب تنفس داخل الحلق) وسيلة أكثر فعالية. وعلى أفراد أسرتك الذين سيقومون بمساعدتك خلال فترة النقاهة تعلّم كيفية استخدام الجهاز. يمكن لمعالج الجهاز التنفسي تقديم التدريب اللازم لذلك. سوف ترغب أيضًا في إبلاغ الفريق الجراحي إذا ما كنت بالفعل تستخدم جهاز تنفس بحيث يمكن التخطيط لكيفية التعامل مع احتياجاتك الخاصة بالتخدير بقدر الإمكان من السلاسة. وفكرة جيدة أن تحضر معك إلى المستشفى جهازك الخاص بالتنفس وعليك مناقشة الأمر مع طبيبك وطبيب التخدير.

س: ما الذي أحتاج أن أقوله لمقدمي الرعاية الصحية حول استخدام الأكسجين؟

ج: قد لا يدرك مقدمو الرعاية الصحية أنه ليس من المستحسن إعطاء الأكسجين للأشخاص المصابين بمرض بومبي الذين يواجهون صعوبة في التنفس. يمكن أن يكون خطيرًا ويجب استخدامه فقط مع العلم والحذر في بيئة خاضعة للرقابة عند الحاجة. تذكّر أن مشكلات التنفس في مرض بومبي يسببها ضعف العضلات وليس أمراض الرئة. في الواقع؛ لدى معظم مرضى بومبي رئات سليمة. وبدلا من مساعدتك على التنفس بعمق أكثر؛ فإن اندفاع الأكسجين يوقف لديك الاندفاع الطبيعي للتنفس. ويرتفع مستوى ثاني أكسيد الكربون في دمك ويضعك في خطر حدوث فشل في الجهاز التنفسي. ويمكن تجنب ذلك عن طريق إعطائك علاج تهوية يعيد إليك التنفس العميق. لحماية نفسك في حالة الطوارئ، قد تحتاج إلى ارتداء سوار تنبيه طبي أو حمل تعليمات مكتوبة من طبيب الرئة أو اختصاصي الجهاز التنفسي. لا يمكن استخدام الأكسجين في المستشفى فقط عندما يكون لديك مرض من أمراض الرئة مثل الالتهاب الرئوي أو في حالة توفير الراحة في المراحل المتأخرة من مرض بومبي.

مصادر معرفة المزيد: يُرجى الاطلاع على قسم "المزيد من المعلومات"

المرجع 1
Pompe disease diagnosis and management guideline
Genetics in Medicine
ACMG Work Group on Management of Pompe Disease:, Priya S. Kishnani, MD,[1] Robert D. Steiner, MD (Chair),[2] Deeksha Bali, PhD,[1] Kenneth Berger, MD,[3] Barry J. Byrne, MD, PhD,[4] Laura Case, PT, DPT,[1] John F. Crowley, JD, MBA,[5] Steven Downs, MD,[6] R. Rodney Howell, MD,[7] Richard M. Kravitz, MD,[1] Joanne Mackey, CPNA,[1] Deborah Marsden, MBBS,[8] Anna Maria Martins, MD,[9] David S. Millington, PhD,[1] Marc Nicolino, MD, PhD,[10] Gwen O'Grady, MA,[1] Marc C. Patterson, MD, FRACP,[11] David M. Rapoport, MD,[12] Alfred Slonim, MD,[13] Carolyn T. Spencer, MD,[4] Cynthia J. Tifft, MD, PhD,[14] and Michael S. Watson, PhD[15]

تهدف هذه النشرة إلى تقديم معلومات عامة تتعلق بالموضوع الذي يتم تناوله. ويتم توزيعها كخدمة عامة من قبل الجمعية الدولية لمرض بومبي، مع العلم أن الجمعية لا تقدم أي خدمات طبية أو مهنية. يعتبر الطب علم مستمر التغيّر. إن الخطأ البشري والتغيرات في الممارسة تجعل من المستحيل تحقيق دقة متناهية عند تقديم مواد معقدة كهذه. يلزم تأكيد هذه المعلومات من مصادر أخرى، خاصةً طبيب المريض.